

이상와 암육종 치험 1례

아주대학교 의과대학 이비인후과학교실
고중화 · 전상훈 · 정연훈

A Case Report of Carcinosarcoma arising from Pyriform Sinus

Joong-Wha Koh, MD, Sang Hoon Chun, MD, Youn-Hoon Chung, MD,
Dept. of Otolaryngology, Ajou University School of Medicine, Suwon, Korea

= Abstract =

Carcinosarcomas are unusual neoplasms which are histologically biphasic, having both squamous cell carcinomas and an apparently malignant spindle cells or sarcomatous elements. Controversy as to the histogenesis of these tumors have resulted in diverse terminology to describe including sarcomatoid carcinomas, pseudosarcomas, carcinosarcomas and spindle cell carcinomas.

The clinical course and natural history of these tumors are also controversial ; superficial tumors have a good prognosis, whereas invasive tumors have a prognosis worse than all squamous cell carcinomas of similar sites.

In this report, we encountered a case of carcinosarcoma originating from the pyriform sinus in a 47 year old male patient who complained dyspnea.

The patient was managed with neoadjuvant chemotherapy followed by total laryngopharyngectomy, bilateral neck dissection and gastric pull-up. A review of literature concerning carcinosarcomas is discussed.

KEY WORDS : *Carcinosarcoma, Pyriform sinus*

서 론

암육종은 상피성 조직과 간엽성 조직으로 구성된 악성종양으로 1864년 Virchow¹⁾가 처음으로 증례를 보고한 바 있으며 squamous cell carcinoma with sarcoma-like stroma, pseudosarcoma, spindle cell squamous carcinoma, polypoidal squamous cell carcinoma 등의 다양한 명칭으로

불리워 왔다. 대부분의 암육종은 항암제, 방사선 치료시 효과가 좋지않아 광범위한 절제술이 가장 적절한 치료방법으로 알려져 있다.

저자들은 47세의 남자에서 발생한 이상와 암육종 1례를 조직검사로 확인하여 술전 1차례의 항암제 치료 후 전후인두적출 및 위장관견인술을 통한 상부소화기 재건을 시행하여 만족할만한 결과를 얻었기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

중 례

환자 : 윤 O 봉, 47세, 남자.

초진일: 1996년 5월 9일.

주소 : 내원 일주일전부터 발생한 호흡곤란.

과거력 : 30여년간 하루 한 갑 정도의 흡연력.

가족력 : 특이 사항 없음.

현병력 : 내원 5개월 전부터 서서히 호흡곤란 증상이 나타나기 시작하였고 1주일 전부터 갑자기 호흡곤란이 심해지기 시작하여 본원 응급실로 내원하여 이학적 검사상 하인두를 거의 폐쇄시키는 종괴가 관찰되어 응급기관절개술을 시행하였다.

이학적 소견 : 간접 및 직접 후두경 검사상(Fig.1) 우측 이상와에서 발생한 흰색의 폴립양 종괴가 있었고 성대는 종괴에 의하여 관찰할 수 없었으며 하인두는 거의 폐쇄된 상태였다. 경부에는 우측 level II에서 2 x 1cm, 좌측 level II에서 1 x 0.8cm 크기의 단단하고 유동성의 림프절이 촉진되었다.

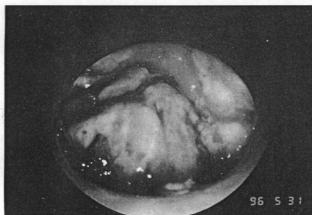


Fig. 1. Direct laryngoscopic finding ; a huge mass originated from right pyriform sinus is noted.

방사선학적 소견 : 컴퓨터 단층 촬영(Fig.2)과 자기공명 영상소견상(Fig.3) 종괴가 우측 이상와에서 기원하여 성문부에서 후두개전간극까지 하인두 부위의 기도전체를 거의 폐쇄시키고 있으며 앞쪽으로는 설골과 갑상연골을 뒤쪽으로는 일부의 척추전간까지 침범하였고 우측경부 level II에서 1cm이하의 림프절이 세 개가 보였으나 악성전이로 생각되지는 않았고 항암제 치료후에도 변화는 없었다.



Fig. 2. Neck CT(axial view) ; Prechemotherapy, a huge mass obstructing the upper airway is noted.



Fig. 3. T1-weighted MRI (sagittal view) ; Mass, totally obstructing the upper airway is noted at the level of hypopharynx.

치료 및 경과 : 환자는 하인두암(T4N1M0) 의심하

에 1996년 5월31일 전신마취하에 후두경을 이용한 조직생검 시행하여 이상과 암육종으로 진단받고 본원에서 1996년 6월 13일부터 6월 21일까지 5-FU 1500mg 5일과 DDP 40mg 3일투여를 통한 한 차례의 술전항암제 치료를 시행하였으나 종괴의 크기는 별 변화되지 않는 소견을 보였다. 1996년 9월18일 전후인두적출 및 우측경부곽청술(MRND type II), 좌측보존적경부 림프절 광청술(MRND typeIII)을 시행하였으며(Fig.4) 위장관 견인을 이용한 하인두 재건술을 시행하였다(Fig.5). 수술 후 경부에 유미루가 발생되었으나 2주간의 저지방식식으로 자연치유되었다. 술 후 18일째에 바름을 이용한 인두활영술을 시행하여 조영제의 누출조건 없어서 구강을 통한 식사를 시작하였다. 식후 역류는 전혀 없었고 수술후 20일째 퇴원하였으며 현재 특별한 소견 없이 외래로 추적 관찰중이다.



Fig. 4. The operative finding ; Total laryngopharyngectomy with right side MRND type II, left side MRND type III is performed.



Fig. 5. The operative finding ; Reconstruction with gastric pull-up is performed.

병리학적 소견 : 1996년 5월에 생검시 종양은 암종 내에 육종성성분이 함께 관찰되어 면역조직화학염색을 시행하여 cytokeratin 및 vimentin에 양성 소견을 보여 암육종으로 진단하였고 1996년 9월 수술후 표본의 육안적 소견은 5x3x2.5 cm 크기로 난형의 단단하고 폴립형의 종물이 이상외에서 기원한 것을 볼 수 있었고 종물의 표면은 균일한 회백색을 보였다. 헤마톡실린-에오신 염색 소견에서 편평세포암종이 종물의 표면에서 관찰되었고 심부의 육종 부분에 현저한 혈관의 발달을 동반한 다형성 방추세포(pleomorphic spindle cell)가 관찰되었다(Fig. 6, 7).

96년 5월 생검조직소견에 비해 편평세포암부위가 감소된 소견을 보였으나 육종부위는 변화없었다. 절제연은 종양이 관찰되지 않았고 우측 경부림프절은 Level III에서 악성림프절이 1개 발견되었고 좌측 림

프절에서는 악성림프프절이 발견되지 않았다.

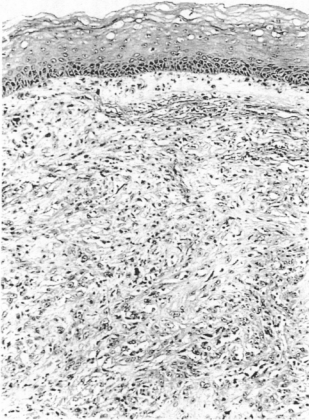


Fig. 6. The microscopic finding ; Squamous cell carcinoma in situ of surface epithelium in the mass is noted(H & E, x200).

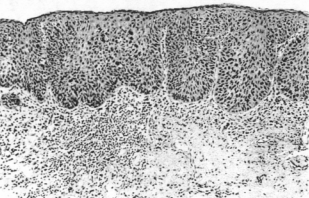


Fig. 7. The microscopic finding ; Sarcomatous component of tumor is seen in subepithelial location. This component consists of pleomorphic spindle cells with prominent blood vessel component (H & E, x100).

고 찰

암육종은 두경부 영역에 있어서 드문 질환으로서 전체 두경부암의 1%를 차지하고 있다. 현재까지 암육종에 대한 보고가 적었기 때문에 암육종의 기원 및 임상적 특성이 잘 이해되지 않는 실정이지만, Lambert 등(1980)은 후향성 연구에 의한 111례의 인후두 암육종의 임상양상에 대한 보고에서 진단시 연령은 42-87세, 평균연령은 64세, 남녀 비는 10:1, 종양의 분포 위치는 성문부위 72%, 하인두 14%, 성분상부 12%, 성문하부가 2%였고 림프절전이는 원발부위가 성문부위인 경우 15%, 성분상부인 경우 30%, 하인두인 경우 30%로 보고한 바 있다.²⁾ 일반적으로 호발 부위로는 후두가 가장 많고 구강과 인두, 식도 순으로 발생한다. 대부분 환자들은 애성을 주소로 내원하며 그외의 증상으로 급성 호흡 곤란, 연하통, 연하곤란, 인후통, 기침, 천명 등을 보이는 수가 있다.

암육종의 주된 원인으로는 편평세포암에서와 동일하게 흡연이나 이전에 방사선 치료가 원인일 수 있다.^{3,4,5)} 암육종의 기원에 대한 여러 연구 보고에서 상피세포의 간질성 이행(metaplasia)에 의해 발생한다는 설, 단순히 악성 편평 세포에 의한 주위 조직의 비전형적 변화라는 설이 있지만 일반적으로 수용되는 이론은 악성 상피세포가 편평세포 및 방추세포로 분화된다는 이론이 받아들여지고 있다.^{2,3,6,7,8,9)} 이같은 기원을 볼 때 진단시 병리조직조건에서 육종양 방추세포 기질(sarcomatoid spindle cell stroma)을 포함한 악성편평세포가 보이고 이처럼 흔히 편평세포와 방추세포를 동반한 양극성의 양상을 보일 때 방추세포암으로 진단할 수 있다. 면역조직화학법으로 상피세포내의 Keratin과 육종에 존재하는 vimentin, S-100 protein을 염색을 통한 양면성 존재를 증명할 수 있다.¹⁰⁾ 또한 육종양 부분에서 상피세포의 특성을 찾지 못 할 경우 중간 세사 단백질의 존재를 면역조직화학법으로 규명하여 종양내의 상피성 혹은 간엽성의 특성을 증명할 수 있다.¹¹⁾ 감별해야할 질환으로는 횡문근육종, 섬유성 육종, 평활근육종 등이 있다.

치료는 재발율이 많게는 76%까지도 보고된 바 있

으나 수술이 주된 방법이 되며 림프절에 전이가 있거나 절제면에 암이 존재 시에 방사선치료를 동반하여 시행한다. 일반적으로 항암제치료 보다는 수술적치료가. 단일치료보다는 수술에 이은 방사선 병합치료가 더 효과적이라고 할 수 있으며 전이가 되어 있는 경우 술전 항암제 치료가 고려되어야 한다. 일반적으로 방사선 치료만에 의한 치료는 만족스럽지 못한 것으로 알려졌으며^{2,10} 일부의 보고에서는 T1 성문암육종에서 방사선치료를 좋은 결과를 얻은 경우도 있었다. 본 환자는 초기에 수술을 거부하여 1회의 DDP, 5-FU를 이용한 항암화학요법을 시행받은 후 암육종에 치료에 대한 반응이 없어서 수술적 치료를 시행하였다.

암육종의 5년생존률은 대략 50%로 보고되고 있다. 두경부 암육종은 전형적인 편평세포암보다 예후가 좋지 않은 것으로 알려져 있는데^{13,14} Batsakis 등은 이 전의 방사선 치료가 나쁜 예후와 관련 있다고 보고하였다. 전반적 종양의 모양상 폴립형이 궤양형보다 예후가 좋으며 이처럼 종양의 모양이 중요한 것으로 보고되었다.^{2,5,6} Leventon 등(1981)은 종양의 침윤 정도가 중요하며 방사선 조사시 침윤성이 더 심하다고 주장하였다.³ 인두에 위치한 암육종의 경우에는 다크론성 케라틴염색(polyclonal keratin stain)에서 음성인 경우가 양성인 경우보다 좋은 생존률을 보였다. 이러한 이유는 확실하게 밝혀지지는 않았지만, 전이를 보인 모든 경우에 케라틴염색에 대해서 양성을 보였으며 이러한 점으로 미루어 보면 전이의 경향을 포함한 악성상피세포의 특성을 나타내는 것으로 생각된다. 암육종은 전이시 경부림프절로 흔히 전이 하는데 내부장기로의 전이도 보고 된 바 있다.^{6,15} 예후에 관련된 중요인자들은 방사선 조사 유무, 종양의 위치, 크기, 침윤정도, 경부전이, 케라틴염색여부이다.¹⁶ 본 환자의 경우에는 경부림프절 전이가 있으며, 종양이 크고, 성문상부에 위치하는 점으로 보아 예후가 나쁠 것으로 사료되어 술 후 방사선치료를 권하였으나 거부하여 외래를 통한 추적관찰중에 있다.

요 약

저자들은 47세의 남자에서 발생한 이상화 암육종 1

례를 술전 1차례의 항암제 치료후 전후인두적출 및 위장관건인술을 통한 상부소화기 재건을 시행하였다. 암육종의 경우 광범위한 절제술이 필요하며 하인두재건에 있어서 위장관건인술이 유용한 방법중에 하나인 것으로 사료된다.

References

- 1) Virchow R. : Die Krankhaften Geschwulste. vol 2. Berlin, Germany : Hirschwald. 1864-1865, 2 : 181-182
- 2) Lambert PR, Ward PH, Beric G. : Pseudosarcoma of the larynx:a comprehensive analysis. Arch Otolaryngol. 1980, 106 : 700-708
- 3) Leventon GS, Evans HL. : Sarcomatoid squamous cell carcinoma of the mucous membranes of the head and neck : a clinicopathologic study of 20 cases. Cancer. 1981, 48 : 994-1003
- 4) Lane N : Pseudosarcoma(polypid sarcoma-like masses) associated with squamous-cell carcinoma of the mouth, fauces, and larynx.Report of ten cases.Cancer. 1957, 10:19-41
- 5) Batsakis JG, Rice DH, Howard DR.: The pathology of th head and neck tumors:spindle cell lesions(sarcomatjoid carcinomas, nodular fascitis, and fibrosarcoma) of th aerodigestive tract, part 14.Head and Neck. 1982, 4 : 499-513
- 6) Randall G, Alonso WA, Ogura JH : Spindle cell carcinoma(pseudosarcoma) of the larynx. Arch Otolaryngol. 1975, 202 : 63-66
- 7) Batifora H. : Spindle cell carcinoma. Ultrastructural evidence of squamous origin and collagen production by the tumor cells. Cancer. 1976, 37 : 2275-2282
- 8) Zarbo RJ, Crissman JD, Venkat H, Weiss MA : Spindlce-cell carcinoma of the upper aerodigestive tract mucosa. An immuno-

histologic and ultrastructural study of 18 biphasic tumors and comparison with seven monophasic spindle-cell tumors. *Am J Surg Pathol.* 1986, 10 : 741-753

- 9) Ellis GL, Langloss JM, Heffner DK, Hyams VJ. : Spindle-cell carcinoma of the aerodigestive tract. An immunohistochemical analysis of 21 cases. *Am J Surg Pathol.* 1987, 11 : 335-342
- 10) J.Klihanienko, P.Vielh, P. Duvallard et al : True carcinosarcoma of the larynx. *Journal of Laryngology and Otology.* 1992, 106 : 58-60
- 11) Andrews P, Oliver B : Pseudosarcoma of the larynx. *Laryngoscope.* 1972, 82 : 665-672
- 12) Staley C, Viiki G, Yokoo H. : "Pseudosarcoma" of the larynx independent metastasis of carcinomatous and sarcomatous elements. *Arch Otolaryngol.* 1971, 94 : 458-465
- 13) Hyams VJ : Spindle cell carcinoma of the larynx. *Canadian Journal of Otolaryngology.* 1975, 4 : 307-313
- 14) Benninger MS, Kraus D, Sebek B, Turker HM, Lavertu P. : Head and neck spindle cell carcinoma:an evaluation of current management. *Cleve Clin J Med.* 1992, 59 : 479-482
- 15) Minckler DS, Meligro CH : Carcinosarcoma of the larynx : case report with metastasis of epidermoid and sarcomaous elements. *Cancer.* 1970, 26 : 195-200
- 16) Kerry DO, Jean EL, Vera JS : Spindle cell carcinoma of the larynx and Hypopharynx. *Otolaryngol Head and Neck Surg.* 1997, 116 : 47-52